

SEREBRAL AMİLOİD ANJİYOPATİ'YE BAĞLI İNTRASEREBRAL KANAMALAR

Sevinç AKTAN (1), Canan AYKUT (2), Önder US (1)

Serebral amiloid Anjiyopati (SAA), kortikal ve leptomeningeal arter ve arteriollerde, amiloid depolanması ile karakterize klinikopatolojik bir durumdur. Genellikle ileri yaşlarda ve demansı olan hastalarda görülür. Amiloid depolanma, damarların media ve adventisyası içindedir. Amiloid depolanma sonucu damar duvarında fibrinoid nekroz, küçük anevrizmal oluşumlar, serebral infarkt ve intraserebral kanamalar oluşur. Bilgisayarlı beyin Tomografisi (BBT) ile tipik olarak yüzeyselyerleşimli, sınırları düzensiz, çevresi ödemli kanama görülür. Bu yazıda, BBT ile lobar hematom saptanan, ileri yaşta, normotensif 5 hasta incelendi. Hastaların tümünde kognitif fonksiyon kaybı vardır. İleri yaşta normotensif ve demansiel bulgular olan hastalarda intraserebral kanama nedenleri arasında SAA mutlaka gözönüne alınmalıdır.

INTRACEREBRAL HEMORRHAGES DUE TO CEREBRAL AMLYOID ANGIOPATHY

Cerebral Amyloid Angiopathy (CAA) is characterized by amyloid deposition in the media and adventitia of leptomeningeal, cortical and subcortical arteries and arterioles in the absence of systemic amyloidosis. It is generally seen in elderly or demented patients. The amyloid in the vessel lead to fibrinoid necrosis, microaneurysms, cerebral infarction and intracerebral hematomas. Computed tomography could demonstrate typically multicompartmental hematoma with superficial location, irregular borders and surrounding edema. We reported 5 elderly, normotensive patients who had lobar hematomas revealed by CT CAA should be considered as a cause of such hemorrhages in elderly patients who are normotensive and demented.

Serebral Amiloid Anjiyopati (SAA), kortikal ve leptomeningeal arter ve küçük çaplı arteriollerde amiloid depolanması ile karakterize klinikopatolojik bir durumdur. Yüzeysel yerleşimli, irregüler sınırlı intraserebral kanaması olan yaşlı hastaların otopsilerinde tanımlanmıştır(3). Amiloid depolanma, damarların media ve adventisyasını içermektedir (3,5,6). Amiloid depolanma sonucu damar duvarında fibrinoid nekroz, küçük anevrizmatik oluşumlar meydana gelmekte; bunlarda serebral infarkt ve intraserebral kanamalara neden olabilmektedir (3,7).

Bu çalışmada, Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT) ile SAA'ya bağlı intraserebral kanama tanısı konulan, 5 yaşlı hasta incelenmiştir.

GEREÇ VE YÖNTEM

İki yıl içinde kliniğimizde, BBT incelemeleri yapılarak SAA'ya bağlı intraserebral kanama tanısı koyulan, 65 ile 88 yaşları arasında 5 hasta incelendi. Hastaların sistemik incelemeleri yapıldı, hipertansiyon yönünden incelendi. Kognitif fonksiyonları Mini Mental status testine (MMST) göre serebral amiloid anjiyopati değerlendirildi.

BULGULAR

Hastaların klinik ve laboratuvar özellikleri Tablo I'de gösterildi. Hastaların 4'ü erkek, biri kadındı. Yaş ortalamaları 76 olarak bulundu. Bir hastada hipertansiyon saptandı. İki hastada hematom oksipital, bir hastada temporal, bir hastada frontoparietal, bir hastada ise temporooksipital yerleşimliydi.

Hastaların tümünde kognitif fonksiyonlarda azalma vardı. Özellikle 2 hastada skor 20'nin altında bulundu ve demans tanısı ile izlendi. Bir hasta da solunum yetmezliği nedeniyle kaybedildi. Bir hasta hiç bir sekel bırakmadan; diğerleri minimal sekelle düzeldi.

TARTIŞMA

Serebral amiloid anjiyopati, yaşlı hasta grubunda görülen sistemik amiloidoz olmadan serebral damarlarda amiloid depolanmadır. Spontan serebral hemorajisi olan hastalarda, SAA insidansı % 4-10 arasındadır (3,6). Histopatolojik incelemeler tam yapılmadığından kesin bir insidans saptamak zordur, ancak yaşla insidans artmaktadır (5). Tomonaga, SAA insidansının serebral amiloid anjiyopati 60-69 yaşları arasında % 8; 70-79 arasında % 23; 80-89 arasında % 37; 90 yaş üzerinde % 59 olduğunu göstermiştir(1). Kadın, erkek ayırımı yoktur (3,8). Hasta grubumuzun yaş ortalaması 72 olup; 5 hastanın 4'ü erkektir.

Amiloid, amorf olarak serebral korteks ve subkortikal beyaz maddede arter, arteriol ve kapiller duvarında birikir. İleri dönemde leptomeningeal damarlar da etkilenir (1,4). Amiloid depolanması ile damar duvarı zayıflar; spontan olarak yada travma sonucu rüptüre olabilir (3,5,6). Serebral kan damarlarında amiloid oluşumunun nedeni tam bilinmemekle birlikte immunolojik olabileceği düşünülmektedir(2,8). İmmunoglobulin amiloid içinde saptanmış (4,7); SAA'lı hastaların beyin omurilik sıvılarında süpresör hücre disfonksiyonu gösterilmiştir (8).

SAA ile hipertansiyon arasında doğrudan bir ilişki yoktur. Hipertansiyon, hastaların % 66.7'sinde gösterilmiştir (8). Bu çalışmada, 5 hastanın birinde hipertansiyon saptadık. Hipertansiyon, SAA'ya bağlı kanamanın büyüklüğünü, tekrarlama sıklığını ve yayılımını etkiler (3). Bazı damarlarda amiloid anjiyopati ve hipertansif fibrinoid dejenerasyon birlikte bulunabilir (5,7). SAA, serebral damarların atherosklerozu ile birlikte küçük damarlarda tıkanma sonucu multipl küçük kortikal ve subkortikal infarktlara da neden olabilir ve bu, hastaların %2'sinde gösterilmiştir (3,7).

SAA, basal ganglia, serebellum ve beyin sapına göre neokorteksi daha fazla etkiler (1,3). Neokorteksi

(1) Marmara Üniv. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı Doçenti

(2) Marmara Üniv. Tıp Fak. Nöroloji Anabilim Dalı Uzmanlık Öğrencisi

ise en sık oksipital ve temporal bölgelerin tutulumu gösterilmiştir(1,7).Cosgue ve ark. ise frontal lobun daha sık tutulduğunu savunmaktadır (3). Bunların 2'si oksipital; 1'i ise temporokspitaldedir. Bir hastamızın hematomu frontoparietal yerleşimlidir.

Senil plaklarda amiloid birikimi gösterilmiş; ve SAA ile Alzheimer hastalığı arasında bir ilişki olup olmadığı araştırılmıştır (1,2,3,5). Atipik demans tabloları tanımlanmıştır (1,3). Hastalarımızın 2'sinde belirgin, tümünde kognitif fonksiyonlarda bozulma saptandı. İki hasta demans tanısı ile izlendi. Hastalar konservatif olarak tedavi edildi.; cerrahi girişim düşünülmedi. Hastalarımızda minimal sekelle düzelleme saptandı.

İleri yaşta, demans saptanan; BBT'de lobar hematomu olan hastalarda SAA tanımlaması hastaya yaklaşım yönünden önemlidir. Prognoz, büyük kanamalarda, genellikle kötüdür. Cerrahi yaklaşım, kanama komplikasyonu nedeniyle tehlikelidir. Kanama riski, anormal damar duvarına bağlı olarak, çok yüksektir ve hemostazın sağlanması güçleşmiştir. Ayrıca erken ve geç operatif dönemde tekrarlayan kanamalar görülebilir (1,3). Beyin biyopsi de fatal serebral kanamalara neden olabilir. SAA tanısı düşünülen hastalarda medikal yaklaşıma yetinilmelidir. 65 yaş üzerinde normotensif bir kişide lobar hematoma gelişirse yaşlı popülasyondaki yüksek insidansından dolayı SAA'ya bağlı intraserebral kanama her zaman gözönüne alınmalıdır.

Tablo I: Olguların Klinik Özellikleri

Olgu	Yaş	KB	ISH	NM	MMS	Sonuç
1	84/E	140/90	SOL FRON- TOPARİETAL	SAG HEMİPAREZİ MOTOR AFAZİ	15/30	SOLUNUM YETM. İLE EKSİTUS
2	77/E	140/95	SAĞ OKSİPİTAL	SOL HOMONİUM HEMİANOPI	20/30	MİNİMAL SEKELLE İYİLEŞME
3	65/K	130/80	SOL TEMPORO OKSİPİTAL	TRANSKORTİKAL SENSORİ AFAZİ	22/30	MİNİMAL SEKELLE İYİLEŞME
4	66/E	170/100	SAĞ TEM- PORAL	SOL HEMİPAREZİ SOLFOKAL MOTOR NÖBET	25/30	TAM İYİLEŞME
5	88/E	120/70	SOLOKSİPİTAL	SAG HOMONİUM HEMİANOPI	14/30	MİNİMAL SEKELLE İYİLEŞME

KB : Kan basıncı (mmHg)

ISH : İntraserebral Hemoraji

NM : Nörolojik Muayene

MMS : Minimental status

KAYNAKLAR

1. Briceno CE, Resch L, Bernstein M: Cerebral amiloid angipathy. Presenting a mass lesion. Stroke 18:234,1987.
2. Britten S, Experimental amyloidosis : the inducer is a polyclonal B-cell activator to wich susceptibility under genetic control. J Exp Med 142:1564,1975.
3. Cosgrove GR, Leblanc R, Meagher - Villemure K, Ethier R: Cerebral amyloid angipathy . Neurology 35:625,1985.
4. Glenner GG: Amyloid depositis and amyloidosis , the

B fibrillosos N Eng J Med 302: 1333,1980.

5. Jellinger K: Cerebrovascular amyloidosis with cerebral hemorrhage. J Neurol 214:195,1977.

6. Mandybur TT, Bates SRD: Fetal massive intracerebral hemorrhage complicating cerebral amyloid angipath. Arch Neurol 35: 246,1978.

7. Mandybur TT: The incidence of cerebral amyloid angipathy in Alzheimer disease. Neurolog 25: 120, 1975.

8. Patel DV, Heir DB, Thomas CM, Hemmati M: İntracerebral hemorrhage secondary to cerebral amyloid angipathy. Radiology. 151: 397, 1984.